

Extrahepatikus epeút atresia

Dr. Várkonyi Ágnes

Szegedi Tudományegyetem Gyermekklinika

A biliaris atresia a leggyakoribb neonatális cholestaticus megbetegedés, az összes csecsemőkori cholestasis 30%-a.

Az előfordulási gyakorisága 1:8000 az ázsiai országokban – és 1:15000 az európai országokban az élveszülésre vonatkoztatva. Leány túlsúly van.

Újszülöttkori obstructiv cholangiopathia, az extrahepaticus epeutak fibrosclerotisalo elzáródása, és az epe ürülésének teljes képtelensége jellemzi.

Újszülöttkori obstructiv cholangiopathia, az extrahepaticus epeutak fibrosclerotisalo elzáródása, és az epe ürülésének teljes képtelensége jellemzi.

Az epeutak kezdetben nyitottak, a betegség progressziója során záródnak el teljesen az extrahepatikus epeutak, vagy az eperendszer bármely része, és a folyamat ráterjed az intrahepaticus epeutakra is – ezért az „extrahepaticus” jelzőt már nem is használjuk a megnevezésben!

A gyermekkori májelégtelenség leggyakoribb, és a májtranszplantációk 40–50%-ának okaként szerepel.

Biliaris atresia-típusai:

Az embrionális (foetalis) forma – az esetek 15–30%-a

- a születéskor jelen van a cholestasis, korai a sárgaság és az acholiás széklet, (nincs sárgaságmentes periódus)

- egyéb extrahepaticus anomáliával együtt fordul elő, melyek lehetnek

a: polysplenia, portalis véna anomália, malrotatio
abdominalis situs inversus, szív fejl. rendellenesség

A perinatalis (szerzett) típus: az esetek 70–85%-a

- icterus és acholiás széklet az első 2-4 élethéten belül manifestálódik,

- nincs egyéb abnormalitás, és

- lehet normálisan festenyzett székürítési periódus! amely gyakran a diagnózis felállításának késlekedéséhez vezet.

Az ok és a pathogenesis egyik típusban sem ismert. Genetikai, virális, immunológiai tényezők szerepét feltételezik.

Genetikai: általában véve nem tekinthető örökletes megbetegedésnek. Bár ismeretes fiú-lány testvérekben való előfordulás, de egyetűjű ikrekben discordáns a megjelenése.

Azonban az embrionális típusban előforduló genetikai mutációk, melyek a defectív morphogenesist okozzák fontosak lehetnek a pathogenesisben. A perinatális típusban a HLA B12 antigen, A9-B5 , A28-B35 haplotípus gyakoribb – fokozott fogékonyságot eredményez.

A virális teóriát Landing 1974-ben vetette fel először, de nincs bizonyítottan specifikus vírus szerepe nem bizonyított. Reovírus RNS -t fagyasztott májszövetben (Tyler 1998) kimutattak, felmerült CMV, E-B, papilloma, rota vírusok szerepe is. Az újszülött immun-dysregulációjára utal: az intrahepaticus ductuláris epithel sejteken fokozott expressioja az MCH I, ICAM-I, HLA-DR, CD4-pozitív T-sejtek jelenléte-főleg a portális tractusban.

Prognózis:

Különösen rossz, ha a HLA-DR és CD68 (macrophag-associált.) antigen fokozott expressioja van jelen, mint ismertetendő esetünkben is. Jobb a postoperatív prognózis – az irodalmi adatok szerint akkor, ha alacsony a CD68 expressio.

Nincs curatív terápia. Az iniciális kezelés sebészi , az obliterálódott extrahepaticus epeutak resectioja és az epeelfolyás biztosítása a beavatkozás lényege. Fontos a Kasai műtét időpontja – (60 nap előtt várható csak a jó epeürülés a műtét után). Az embrionális formánál azonban a műtét időpontjától függetlenül rossz a prognózis. A betegek 70-80%-a az első két élet- évtizedében májtranszplantációt igényel a sikeres portoenterostomia ellenére. Postoperatív standardizált kezelési protocooll nincs, de: antibiotikus profilaxis, corticosteroid, oralis ursodesoxycholsav (amely stimulálja az epeáramlást, és cytoproctív hatású), optimális nutritio (MCT – elágazó aminosav tartalmú formula – pl. Generaid-SHS). Zsírolékony vitaminhiány megelőzése fontos! Az anyatej összetétele és energiatartalma ezen állapotban nem kielégítő!

Klinikai tünetek

Sárgaság: – melyben a direct (conjugált) bilirubin frakció $> 20\%$ a totál bilirubinnak – hepatocelluláris enzimek –SGOT,SGPT és a canalicularis enzimek (alkalikus foszfatáz,gamma-glutamiltranszpeptidáz emelkedettség
acholiás (fehér vagy. szürke)széklet
sötét vizelet
hepatomegalia
mind az előbbieket ellenére jól tápláltnak tűnik – a csökkent zsírraktárak ellenére.



Saját esetünk

P. A. lány 2003. 10. 05. 2. szülöttként, a 39. gestációs héten, 2800 grammal, Apgar 10-10 statusban, per vias naturales született

A 3. életnapon mérsékelt icterus (össz.bi.: 190,0 $\mu\text{mol/l}$) volt észlelhető – direct bilirubin emelkedéssel, amely 44,8 $\mu\text{mol/l}$ volt ekkor.

Széklete nem volt acholiás, vizelet ubg norm., bilirubin negatív

Továbbiakban indirect bilirubin mérséklődése, a direct emelkedése miatt a Kalocsai Kórház ambulanciájáról

Biliaris atresia – acholias széklet

dr. Lei Gábor főorvos a klinikánkra rendkívül optimális időpontban – 13! napos korában irányította kivizsgálásra (ekkor az össz.bilirubin:120,9 $\mu\text{mol/l}$, melynek direct frakciója: 91,0 $\mu\text{mol/l}$, GOT:53, GPT:25, P-áse:737, gammaGT:888 E/l

Azonnal *dinamikus cholezcintigráfia* elvégzésére került sor, melyet dr.Papós Miklós egyetemi docens végzett-amely a feltételezett epeút atresiát igazolta. (Részletes leírást lásd.később!).

Ezt követően a gyermeksebészeti osztályra adtuk át *Kasai-műtét* elvégzése és *májtranszplantációs program*bavétel céljából. Továbbiakban sebészeti gondozásba került.Dr.Füzesi Kristóf egyetemi tanár vezetésével. (Ennek részletes leírását lásd. Később!) A műtét kapcsán vett szövetminta feldolgozását és értékelését dr.Tiszlavicz László egyetemi docens végezte (Ennek részletes leírását lásd. később!).



Műtét utáni jó epeürülés

